Aus dem Pathologischen Institut des Stadtkrankenhauses Darmstadt.
Vorstand: Medizinalrat Dr. P. Schneider

Ueber die innere Organisation eines Thorakopagen

mit besonderer Berücksichtigung des Herzbefundes

INAUGURAL-DISSERTATION

verfaßt und der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Bayerischen Julius-Maximilians-Universität Würzburg
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

H. H. Hess

aus Darmstadt

Würzburg 1937

VERLAG RUDOLPH PFAU, BERLIN NW. 7, LUISENSTR. 21

Gedruckt mit
Genehmigung
der Medizinischen Fakultät der Universität Würzburg.

Referent: Prof. Dr. Hermann Groll

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Thorakopagen sind äußerlich mißbildete, an der Brust verbundene Doppelindividuen, die nach den Xipho- und Sternopagen zu der vollkommenen Loslösung, zu den freien Zwillingen überleiten. Nur gleichartige Gewebe sind hier zur Fessel der beiden Körper miteinander verschmolzen, z. B. Leber mit Leber oder Herz mit Herz. Die Ausdehnung der vereinigenden Brücke ist verschiedenartig. Als Regel gilt bei den Thorakopagen eine Verwachsung der Körper vom Jugulum bis zum Nabel, Gemeinsamkeit von Herz und Leber und oft eines größer oder kleineren Darmabschnittes.

Als sicher gilt heute der eineiige Ursprung der Doppel-Mißbildung (alle eineiigen Früchte und so auch alle Doppelbildungen sind gleichen Geschlechts), und die Zweiteilung in der Zeit von der befruchteten Eizelle bis zur Gastrulation. Es kann dann zu den verschiedensten Bildungsformen kommen. Aeußerlich unterschieden nach der Art ihrer Gegenüberstellung: symmetrisch und unsymmetrisch und nach der Vollkommenheit der Individualteile.

Aufgabe dieser Arbeit soll es sein, die innere Anatomie und Topographie eines Thorakopagen zu zeichnen an Hand des eigenen Sektionsergebnisses, unter besonderer Berücksichtigung des eigenartig mißgebildeten Doppelherzens.

Geburtsgeschichte: konnte nicht verwertet werden. Bekannt ist nur, daß es sich um eine Spontangeburt handelte.

Aeußere Beschreibung.

Es handelt sich, wie meistens, um eine weibliche Doppelbildung, deren Länge bei ausgestreckten Beinen von jedem Scheitel bis zur Ferse beiderseits 38 cm beträgt. Lanugobehaarung ist an den Wangen und Schläfen beider Köpfe und auf Schulter und Rücken zu erkennen. Die Hautfarbe ist blaß, rosa-gelblich, die Haut selbst straff, der Panniculus gut entwickelt. Die Doppelbildung entspricht etwa dem Anfang des 9. Monates und zeigt eine fast vollkommen gleichmäßige Ausbildung der beiden Hälften. Die Fingernägel überragen die Fingerspitzen nur wenig, an den 4 oberen Extremitäten in gleicher Art. Die Fußnägel schließen beinahe mit dem Ende der Zehen ab. Die Kopfbehaarung ist leicht gekräuselt, ca. 1,5 cm lang, hellblond. — Der Zusammenhang liegt vorne, reicht von

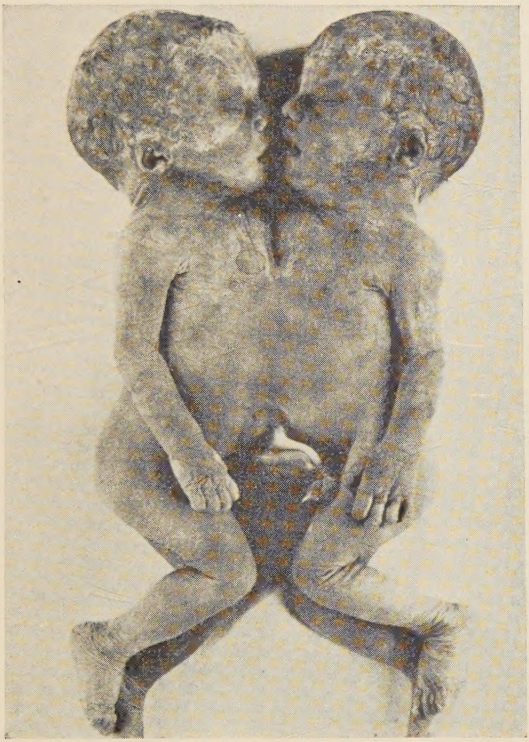
der Mitte des Brustbeins bis zum Abgang der Nabelschnur und nimmt in der Medianlinie eine Länge von etwa 10 cm ein, also Unter-Form der Sterno-Omphalopagen. Die verbindende Brücke ist nicht selbständig ausgezogen, vielmehr liegen sich die beiden seitlichen Thoraxflächen an und sind unmittelbar miteinander verwachsen. Die Brücke stellt also keine Gewebszwischenschicht dar. Palpatorisch sind die Manubria sterni frei und lassen sich an den beiden sekundären Vorderseiten feststellen. Nach dem Befund des Röntgenbildes zeigt sich das Achsen- und Extremitäten-Skelett vollkommen symmetrisch in seiner Doppelbildung, ebenso wie die äußere Anlage beider Individualteile eine spiegelbildartige Symmetrie aufweist. In Analogie zu einem von Schwalbe veröffentlichten Fall von doppeltsymmetrischer Mißbildung zeigt auch hier der Thorax auf jeder sekundären, nicht völlig indentischen Vorderseite, ein Brustbein, das so entstanden ist, daß die gegenüberliegenden Sternal-Halbseiten beider Individuen sich miteinander verbunden haben. So ist also die rechte Sternalhälfte des Zwillings I mit der linken Sternalhälfte des Zwillings II verwachsen, entsprechend umgekehrt auf der anderen Thoraxseite. Die Verwachsungsebene läßt sich als stumpfwinklig zur Hauptsymmetrie-Ebene hin eingezogene Fläche fühlen. Die sekundären Vorderseiten sind nicht völlig symmetrisch. Die Vorderseite 2 ist etwas verkürzt (s. Abb.). Die Clavikeln verlaufen zu den entsprechenden Manubrien der Individuen. Der Nabelstrang ist noch einheitlich, setzt am distalen Abschluß der Verwachsung in der Hauptsymmetrie-Ebene unten breit an. Die Nabelschnur hat hier einen Umfang von ca. 10,5 cm, sie verläuft dann, stark bogenförmig gekrümmt zur 1. sekundären Vorderseite, wo sie sich bis auf einen Umfang von 3 cm verengt. Sie enthält nur 5 Gefäße, davon 3 Arterien und 2 Venen und gabelt sich erst kurz vor dem Eintritt in die einheitliche Placenta, wo sie central inseriert.

Aus nachfolgenden Maßen ist zu ersehen, daß es sich um eine direkte Verwachsung der beiden Individualteile handelt, daß also keine Gewebszwischenschicht vorhanden ist.

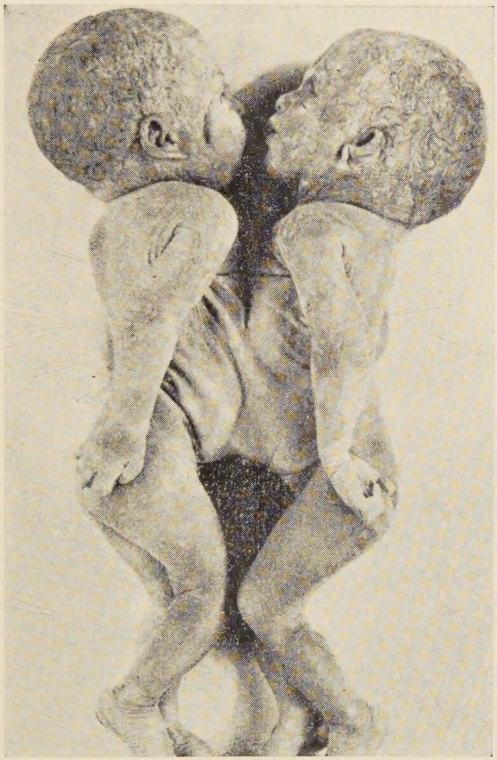
Schulterumfang:	bei I	26,0 cm	bei II	25,7 cm
Schulterbreite:	bei I	10,5 cm	bei II	12,0 cm
Thoraxumfang in Mammilllarhöhe:	bei I	22,6 cm	bei II	22,0 cm

Thoraxumfang in Höhe der Verwachsung: 34 cm.

(Halsumfang: bei I 17,5 cm bei II 16,5 cm.)



links Fötus I,
rechts Fötus II.
I—II
Sekundäre Vorderseite 1.



II—I

Sekundäre Vorderseite 2.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549802_0259

Die vier oberen wie die vier unteren Extremitäten sind gut entwickelt, wohl proportioniert und zeigen keinerlei Anomalien. Ebenso sind beide Köpfe von normaler Konfiguration und Ausbildung. Zart entwickelte kurze Augenbrauen und Wimpern sind vorhanden. Die Augen sind bläulich-grau, vollkommen entwickelt. Ohr- und Nasenknorpel sind fest. (Das rechte Ohr von I und das linke Ohr von II zeigen am Helix eine kleine Höckerbildung, die bei den anderen beiden Ohren fehlt.) Die Gesichtszüge beider Individuen zeigen sehr große Aehnlichkeit. Die Köpfe kann man wohl als Langschädel ansprechen, nur in ganz geringem Maß ist der Kopf von Zwilling I größer als von II.

Außen-Schädelmaße.

	I	II
Diameter fronto-occipitalis:	10 cm	10 cm
Diameter biparietalis:	7,3 cm	7,2 cm
Diameter bitemporalis:	6 cm	5,5 cm
Diameter subocc-bregmatico:	9 cm	9 cm
Diameter mento-occipitalis:	10 cm	10 cm
Circumferentia fronto-occip:	29,5 cm	29 cm
Circumferentia subocc-bregmatico:	29,5 cm	28,5 cm
Circumferentia mento-occipitalis:	26,5 cm	26 cm

Die äußeren Genitalien sind weiblich, regelrecht gebildet, die großen Schamlippen bedecken die kleinen Labien unvollständig.

Die Skelettverhältnisse sind aus dem Röntgenbild zu ersehen.

Sektionsprotokoll.

Vom Kinn jedes Kopfes ausgehend wurde ein Schnitt geführt, der median über Hals und Thorax laufend sich auf der Brücke mit dem der anderen Seite vereinigt und von da gemeinsam auf der einen sekundären Vorderseite bis etwa 2 cm oberhalb des Nabelabgangs verläuft, wo sich die beiden Schnitte wieder teilen und jederseits an der Symphyse endigen. Durch Aufspalten des Sternums in der Symmetrieebene wurde der Thorax zugänglich gemacht. Die Halsmuskulatur wird nicht präpariert, da bei ihrer vollkommen symmetrischen Anlage nicht an Entwicklungsveränderungen zu denken ist.

Der ganze Brust-Bauchhöhleninhalt einschließlich Hals und Beckenorganen wird zusammen mit großen Teilen des Peritonealsackes als Ganzes herausgenommen.

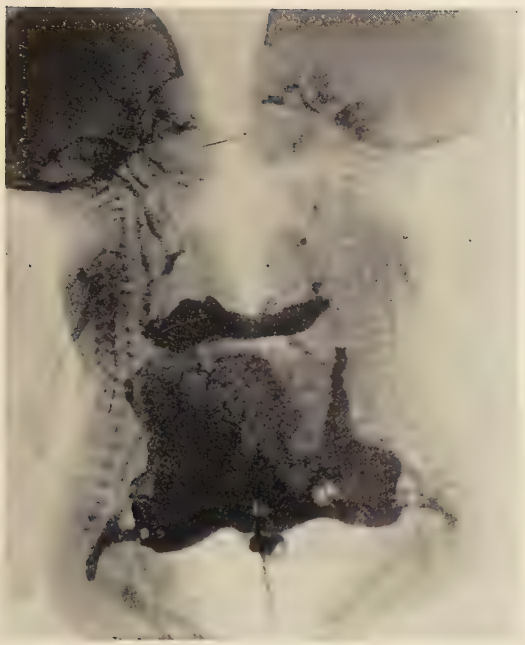
Die *Halsorgane* sind äußerlich symmetrisch wie bei Eineiigen entwickelt. Die beiden *Lungen* der einzelnen Individualteile verhalten sich nach Lappung regelrecht, erscheinen also von den sekundären Vorderseiten aus gesehen spiegelbildlich. Individuum 1 hat eine rechte 3lappige Lunge mit eingekerbtem lobus dorsalis am Unterlappen, eine 2lappige linke Lunge mit Einkerbung der Lingula. 2 hat eine 3lappige rechte Lunge und eine 2lappige linke Lunge mit eingekerbtem lobus dorsalis am Unterlappen. Die Lungen beider Individuen sind annähernd gleich groß, kompakt, glatt, mit petechialen Blutungen besetzt. Zwischen den Lungen verläuft im hinteren Mediastinum beiderseits, der bis in den Magen gehende gut sondierbare Oesophagus. Im vorderen Mediastinum liegt in beiden Individualteilen, weit getrennt die gut entwickelte Thymus. Bei I. 1 ist diese etwas mit ihrem unteren Pol nach der einen, und bei I. 2 nach der anderen sekundären Vorderseite gedreht. Unterhalb der Thymus beginnt die gemeinsame Parenchymbrücke. Diese betrifft zunächst den Herzbeutel und das darin gelegene Herz.

Der *Herzbeutel* zieht quer, einheitlich von einem Individuum zum anderen. Entsprechend der Drehung der Thymi zieht der Phrenicus an jedem Individualteil auf der einen Seite lateral vom Thymus über den Herzbeutel und auf der anderen Seite über den Thymus direkt zum Zwerchfell. Durch den Herzbeutel fühlt man einen queren bandförmigen Zusammenhang der beiden Herzen. Unter dem Herzbeutel erscheint das Zwerchfell auf beiden sekundären Vorderseiten zusammenhängend. Ein Zwerchfelldefekt besteht nirgends.

Bauchorgane.

Am meisten weichen die Bauchorgane von dem Regel-Situs ab. Im Oberbauch der einen sekundären Vorderseite (Hauptvorderseite), künftig mit 1 bezeichnet, liegt rechts Milz und Magen von I. 2, links die Leber von I. 1. Auf der sekundären Vorderseite 2 liegt links Milz und Magen von I. 1 und rechts die Leber von I. 2. Unterhalb der Oberbauchorgane liegen quere Darmschlingen der Weichteilbrücke, die dann seitlich beiderseits in getrennte Darmschlingen und anschließend in die völlig getrennten Beckenorgane übergehen. Getrennt sind ebenso auf beiden Seiten die retroperitonealen Organe, also besonders Nebennieren und Nieren.

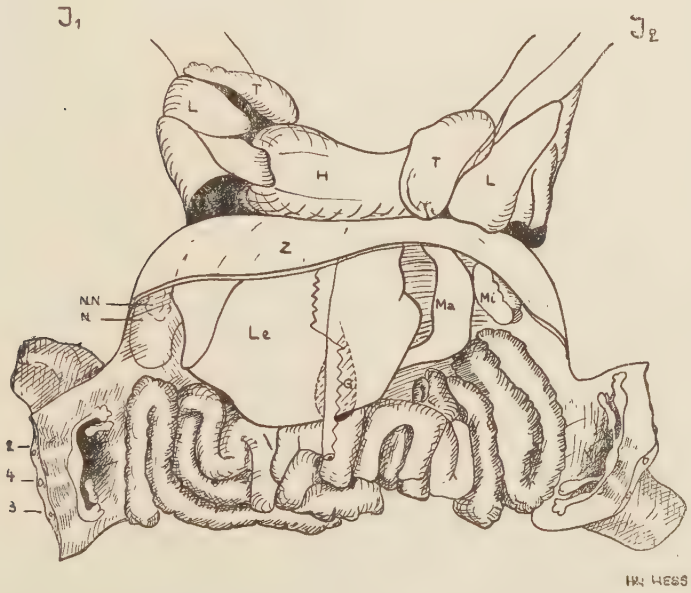
Unter dem gemeinsamen Zwerchfell hängen die beiden Lebern der sekundären Individualseiten breit parenchymatös zusammen



Röntgenaufnahme nach Kontrast-Füllung
durch die Nabelvene.

und bilden ein einheitliches großes Organ, dessen Brücke etwa in der Dicke von 2 cm unter dem Zwerchfell gelegen ist, während die Unterseiten frei liegen. Auf beiden Unterseiten ist beiderseits jeweils eine Gallenblase entwickelt.

Der Leberanteil der sekundären Vorderseite 1 setzt sich also aus dem verbundenen linken Unterlappen von I. *2* und dem rechten Unterlappen von I. 1 zusammen. Der Leberanteil der sekundären Vorderseite *2* besteht demgemäß aus dem linken Leberlappen von I. 1 und dem rechten Leberlappen von I. *2*. Beide sekundären Vorderseiten sind nicht symmetrisch entwickelt.



Situs nach Herausnahme der doppelseitigen Eingeweide.

T = Thymus
L = Lunge
H = gemeinsames Herz
Z = Zwerchfell
N—N = Nebenniere
N = Niere
Le = Leber
G = Gallenblase
Mi = Milz
Ma = Magen
1 = V. umbilicalis
2 + 3 = Aa. umbilicales
4 = Urachus

Auf Vorderseite 1 zeigt die sekundäre Vorderseite der Leber eine tiefe Furche, aus der eine dicke Vena omphalica herauskommt, von der aufwärts ein breites lig. suspensorium bis zum Zwerchfell reicht. Die Gallenblase dieser Seite liegt unter dieser Furche etwas mehr dem linken Leberlappen angehörend. Auf der sekundären Vorderseite *2* kommt die viel kleinere Nabelvene aus einer flachen Furche der Verbindungsbrücke heraus und von hier zieht nur ein schmaler, zarter Ligamentstreifen zum Zwerchfell, als Suspensorium hepatis auffassend. Die Gallenblase liegt hier auf der Unterseite, etwa der Furche entsprechend. Der linke Leberlappen der sekundären Vorderseite von I. 1 ist kräftiger entwickelt als auf V. *2*, wo das lig. coronarium infolgedessen deutlicher hervortritt.

Magen und *Milz* sind auf beiden Vorderseiten getrennt und entsprechen nach ihrer Lage unter dem linken Zwerchfell je einer regelrechten Individualseite. Nur verläuft der Magen beiderseits vollständig senkrecht und ist relativ klein, darmähnlich. Die Milz liegt breit der großen Curvaturseite an und ist bei I. 1 etwas größer als bei I. *2*. Vom Magen, von der kleinen Curvatur an, verläuft als zartes durchscheinendes Band das Mesogastrium ventrale zur Leber hin; von der großen Curvatur zieht ein queres Band lateral- (dorsal-) wärts zum hinteren Bauchfell und bildet das zarte große Netz. Oberhalb desselben liegt in einer Nische die Milz. Vom Pylorus aus biegt senkrecht beiderseits das Duodenum ventralwärts ab und geht dann nach *2* resp. *3* cm Verlauf zusammen, median im Gekröse verborgen. Von hier läuft ein krausenartiges Dünndarmstück in der Brücke abwärts und scheint dann T-förmig sich nach beiden Seiten in gekräuselten Dünndarm wieder zu teilen. In diesem gekräuselten Abschnitt liegt beiderseits ein gemeinsames Mesenterium in der Dicke noch nicht unterscheidbar das Cöcum mit der Appendix. Von da an werden die Gekröseschlingen spärlicher, der Darm ist dicker und geht dann in den Enddarm über; der Gekröseansatz entspricht etwa der Medianlinie jedes Individualteiles. Der Dickdarm hat also noch keine Drehung erfahren.

Weiterhin sieht man dann beiderseits die *Beckenorgane,* die Blase, den Uterus und die noch nicht ins kleine Becken eingetretenen Adnexe. Vorderer und hinterer Douglas sind regelrecht. Am Individualteil II ist mit Sicherheit nur die rechte Nabelarterie zu erkennen.

An jeder sekundären Lebervorderseite ist links ein breiter sichelförmiger Recessus zwischen Leber und Mesenterium zu er-

kennen. Er zieht auf die andere Seite und enthält hier einen von Serosa bedeckten Leberanteil, der dem lobus caudatus, jederseits entspricht. Der Grund des Recessus wird von einer zarten durchscheinenden Membran gebildet; diese stellt von der anderen Seite her gesehen das lig. gastricum ventrale dar. Hier schimmert dann der lobus caudatus durch. Demgemäß stellt dieser sichelförmige Recessus das *foramen Winslowi* dar.

Gefäßsystem.

Der gemeinsame Herzbeutel umschließt das querziehende Herz, das mit einer Länge von etwa 5,5 cm in der Weichteilbrücke verlaufend, die beiden Individuen miteinander verbindet. Der Herzbeutel setzt sich auf die großen Gefäßstämme fort, wo er dann umschlagend auf sein viscerales Blatt zwischen Aorta und Pulmonalarterie beiderseits einen regelrechten sinus transversus bildet. Das Herz selbst wird gebildet durch Verschmelzung zweier ungleich stark entwickelter Herzanlagen. So nimmt der, dem Individualteil 1 zugewandte Herzanteil etwa $^2/_3$ des Gesamtherzens ein, im Gegensatz zu dem zurückgebliebenen Herzanteil von Individuum 2, dem das restliche Drittel zukommt. Der craniale Teil des Herzens wird gebildet durch 2 Kammern, von denen die eine, die rechte selbständige Kammer von Individuum 1 ist, und die andere von etwa doppelter Größe dieses genannten ersten Ventrikels eine Kommunikation des linken Ventrikels von I. 1 mit dem linken Ventrikel von I. 2 darstellt, dem nur als unscheinbarer Divertikel, die rechte Kammer von I. 2 angeschlossen ist. Caudal von diesem Obergeschoß der Ventrikel liegen die 4 Atrien so angeordnet, daß auf der sek. Vorderseite V. 1 (die rechte Seite von Indiv. 1) das rechte Atrium von I. 2 liegt (Abb. 2). Auf der gegenüberliegenden sek. V. 2 des Vorhof-Untergeschosses liegt der linke Vorhof von I. 1 an den sich der linke Vorhof von I. 2 in offener Verbindung anschließt. In die beiden ineinander übergehenden rechten Vorhöfe münden die beiden cavae inferiores ein, die bogenförmig verbunden den membranösen gemeinsamen Boden dieser Atrien bilden. Von diesem Verbindungsbogen läuft als breites Ligament das Perikard zum Zwerchfell. Den 4 Vorhöfen entsprechend sind 4 kleine, lappige Herzohren vorhanden, die an den sekundären Vorderseiten nach oben ragend sich an die Ventrikel anlegen. Die Herzohren sind durchscheinend zart, auf ihrer Innenseite mit feinen Trabekeln belegt.

Im einzelnen zeigt sich die Gestaltung des Herzens etwa in folgender Art: Was das Herz von I. 1 anbelangt, so nimmt dessen rechter Ventrikel den oberen, I.1 zugewandten Pol der Herzbrücke ein (Abb. 2). Er ist durch ein kräftiges Muskelseptum von dem daneben liegenden linken Ventrikel und durch ein weniger dickes Septum von den darunter liegenden Atrien getrennt. Auf dem Ventrikelseptum verläuft bogenförmig auf der sek. V. 1 die eine Coronararterie, die die Pulmonalis umziehend in die Aorta mündet. Nur gering ist der freie Raum der rechten Kammer, fast spaltförmig zu nennen. Hier zeigt sich nun eine Anomalie in dem Abgang der arteriellen Ostien; neben der hier entspringenden Aorta, von dieser nur durch einen kräftig vorspringenden Muskelwulst getrennt, tritt nach der sek. V. I zu die Pulmonalis aus. Nach ihrem kurzen Verlauf unter der Aorta wendet sie sich dann nach der sek. V. 2 zu; hier gabelt sie sich nach etwa 8 mm vom Ostium in ihre beiden Lungenäste. Hier an der Verzweigungsstelle schickt sie als ductus arteriosus Botalli einen kurzen Verbindungsast zur Aorta. Linker und rechter Lungenast gehen in die entsprechenden Lungen, so daß der rechte Lungenast unter dem Aortenbogen erst, danach etwas aufwärts und zur Seite verlaufend den rechten Lungenhilus trifft.

Die *Aorta* entspringt mit drei verschlußfähigen Taschenklappen aus dem rechten Ventrikel, mit einem Umfang von 1,7 cm. Nach seinem Austritt entwickelt sich der Aortenbogen in der Art, daß er erst nach oben links, dann umknickend nach unten Richtung nimmt. In die Konkavität des Bogens legt sich hier der linke N. recurrens von I. 1 ein. Die Hauptschlagadern treten aus dem Aortenbogen der Norm entsprechend aus, so daß nach etwa 1,2 cm Entfernung vom Aortenabgang die kräftig entwickelte Arteria anonyma ihren Ursprung nimmt. Diese teilt sich dann nach kurzem Verlauf in die nach rechts abbiegende subclavia dextra, und die an der rechten Halsseite von I. 1 verlaufende Arteria carotis communis, die ihre Aeste weiterhin normal entsendet. Hier an der Teilungsstelle umgreift der rechte N. recurrens die Arterie subclavia. (Abb. 1). Direkt neben der Anonyma, fast aus gemeinsamem Stumpf steigt die A. carotis com. sin. zur Blutversorgung der anderen Hals- und Kopfseite empor. Als dritten Ast gibt der Aortenbogen die A. subclavia sin. ab, die kurz nach ihrem Ursprung nach links abbiegt. Ohne sonst noch größere Aeste abzugeben, biegt die Aorta etwas oberhalb der Bifurcatio tracheae auf der linken Seite liegend um, wo sie sich dann als Aorta desc. dem rechts daneben

liegenden Oesophagus zugesellt, um hinter diesem das Zwerchfell zu passieren.

An das rechte Herz schließt sich, im Obergeschoß liegend, durch Muskelseptum getrennt der linke Ventrikel von I. 1 an. Dieser steht in breiter Kommunikation mit dem linken Ventrikel des Herzens von I. 2 (Abb. 2).

ABB. 1

Die Ventrikel von I. 2 zeigen ein vollkommen anderes Verhalten als die von I. 1. Zwar gehen bei I. 1 die Arterien auch aus gemeinsamer Höhle hervor, doch ist hier bei I. 2 eine gewisse Differenzierung des für 3 Ventrikel (lk. I. 1 + lk. I. 2 + r. I. 2) gemeinsamen Raumes zu erkennen. Der Ventrikel zeigt hier an seinem dem Individuum 2 zugewandten Pol auf der rechten Seite (von I. 2 gesehen) das Aortenostium mit anschließender ascendierender Aorta Auch hier ein verschlußfähiger dreigeteilter Taschenklappenapparat. Umfang hier ebenfalls ca. 1,7 cm. Links vor dem Aortenostium verschmälert sich der linke Ventrikel von I. 2, um sich dann wieder in eine sehr kleine Aussackung zu erweitern; diesem Recessus entspricht der rechte Ventrikel von I. 2, aus dessen links und unten gelegener Wand dann das Pulmonalisostium abgeht. Klappen sind hier keine entwickelt; das Ostium hat einen Durchmesser von 0,5 cm. Seinen arteriellen Konus bekleiden vom Ventrikel kommende, zahlreiche zarte Trabekel. Die Pulmonalis läuft dann unter die Aorta, um sich nach etwa 1 cm in die Aa. pulm. dext. und sin. zu teilen (Abb. 1). Auch hier geht von der Teilungsstelle als arterielle Verbindung zur Aorta der ductus Botalli von I. 2. Die auf dieser Seite

etwas schwächere Aorta verläuft mit nach links gerichtetem Bogen, umschlungen vom N. recurrens sin. von I. 2 nach abwärts über den linken Bronchus, um sich dann entsprechend der anderen Individualseite dem Oesophagus anzuschließen. Als erstes rechts gelegenes Gefäß gibt sie die Anonyma ab, die sich ihrerseits wieder in die A. carotis com. dex. und die A. subclavia dext. auflöst. Auch hier wieder an der Verzweigungsstelle überschneidet der rechte N. recurrens von I. 2 die carotis com. Als nächstes Gefäß entspringt die A. carotis com. sin., weiter die A. subclavia sin. und ein 4. Gefäß, das wohl als truncus thyreo-cervicalis anzusprechen ist.

Das Verhältnis der einzelnen Herzabschnitte zueinander erklärt sich am besten an Hand der Abbildungen 2 und 3. Der rechte Vorhof zeigt eine breite Höhle mit membranöser Wandung. Von unten und von der Seite münden hier die beiden sehr kräftigen Hohlvenenstämme ein. Die obere Hohlvene, die sich aus den beiden Vv. anonymae über der Aorta (Abb. 1) vereinigt und die untere Hohlvene, die auf dieser Individualseite einen Durchmesser von 1,5 cm hat, und wesentlich stärker entwickelt ist als auf der Seite von I. 2, wie hier überhaupt Herz- und Gefäßverhältnisse betonter und kräftiger ausgeprägt sind. Die schwächere Entwicklung des Gefäßsystems der anderen Seite (I. 2) hängt wohl auch mit dem Mangel einer zweiten Nabelarterie zusammen; auch ist hier die Nabelvene beachtlich schwächer als bei I. 1.

Das Atrium dextrum 1 zeigt mit dem anschließenden Vorhof A. d. 2 (Abb. 2) eine schlauchartige Verbindung, die durch einen Wall L etwas eingeengt einen Blutaustausch der beiden Herzabschnitte ermöglicht. Aus dem rechten Vorhof 1 führt zu dem durch ein Septum getrennten linken Vorhof ein offenes Foramen ovale (ca. 1,3 cm Durchmesser). Zum rechten Ventrikel selbst führt ein nach oben verlaufendes Ostium venosum 3, an welchem 3 kleine Segelklappen entwickelt sind. Diese setzen an kurzen kräftigen Papillarmuskeln an, die von der oberen Ventrikelwand ihren Ursprung nehmen. Der von dem rechten Vorhof durch das ovale Fenster zugängige linke Vorhof 1 (Abb. 3) erhält den Zufluß der Pulmonalvenen von I. 1. Er steht ebenfalls, wie auf der anderen Seite die rechten Vorhöfe mit dem linken Vorhof von I. 2 (A. s. 2) durch eine enge Stelle in Verbindung. Kurz vor dieser Enge L. 2 befindet sich ein venöses Ostium, der Mitralis 1 entsprechend mit 2 Segelklappen, zur Verbindung mit dem als linke Kammer von I. 1 angesprochenen Abschnitt der größeren gemeinsamen Herzhöhle.

Die Sehnenfäden des einen Segels enden an einem kurzen, runden Papillarmuskels, die des anderen Segels teils an einem Papillarmuskel, teils an den Trabeculae carneae der Ventrikelwand.

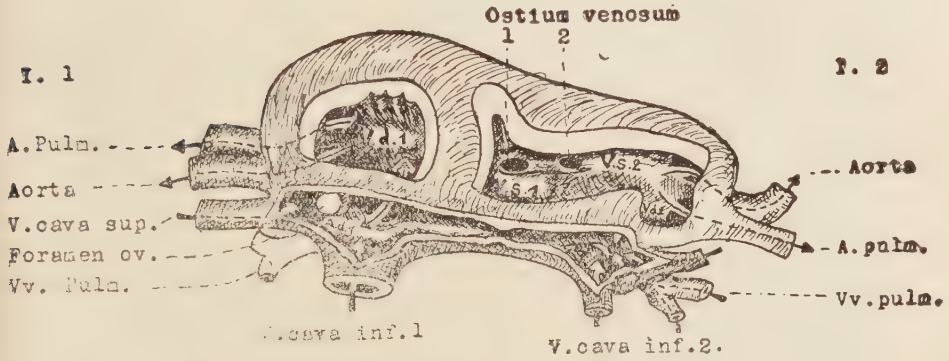


Abb. 2

Herz von der sekundären Vorderseite I aus. Eröffnet ist der rechte Ventrikel (V. d. 1) daneben der linke Ventrikel (V. s. 1) mit den anschließenden Kammern V. d. *2* und V. s. *2*. Darunter der rechte Vorhof von I. 1 in Verbindung mit dem rechten Vorhof von I. *2*.

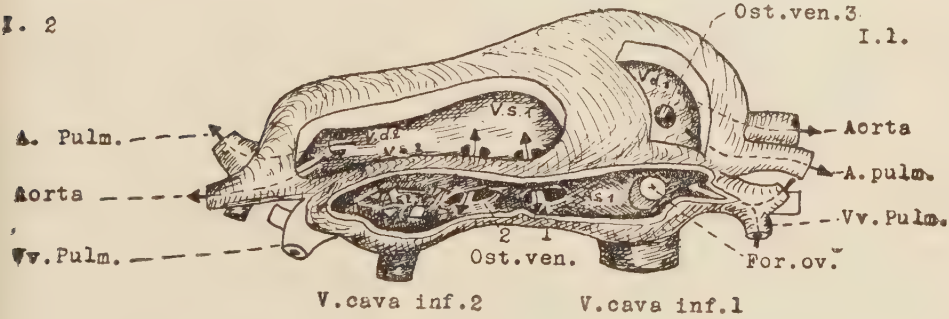


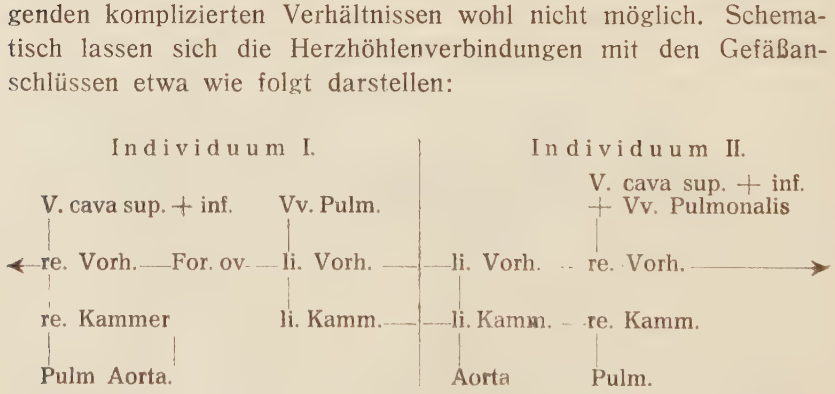
Abb. 3

Herz von der sekundären Vorderseite *2* aus. Eröffnet sind hier auch die beiden linken Vorhöfe.

Der rechte Vorhof von I. 2, der weniger stark entwickelt angelegt ist, nimmt die untere Hohlvene auf mit einem Durchmesser von nur 0,8 cm, den oberen Hohlvenenstamm und die beiden vereinigten Pulmonalvenen. Dieser rechte Vorhof grenzt sich gegen den dahinter liegenden linken Vorhof nicht vollständig durch ein Septum mit eingeschnittenem Foramen ovale ab. Statt dessen sind hier einige unregelmäßig von der unteren Hohlvene aus nach oben ausgestreckte Trabekel, die weite Lücken zu dem linken Vorhof offen lassen, so daß man hier fast von einem Atrium commune reden kann. Vom rechten Vorhof (von I. 2) aus gibt es keine Verbindung zu einem Ventrikel. Das Atrium sinistrum 2 (Abb. 3) öffnet sich mit seinem Ostium venosum, der Mitralis II entsprechend, kurz vor dem Liumbus L. 2 des vorhofverbindenden Schlauches mit zwei Segelklappen zu einem Abschnitt der gemeinsamen Ventrikelhöhle, den man als linken Ventrikel von 2 bezeichnen kann. Am Ende dieses linken Ventrikels zeigt sich am Boden, nach hinten, I. 2 zugelegen, eine Aussackung, aus der die Aorta II entspringt. Nach rechts daran anschließend liegt der Recessus, der den rechten Ventrikel von I. 2 bildet und den Pulmonalisabgang enthält.

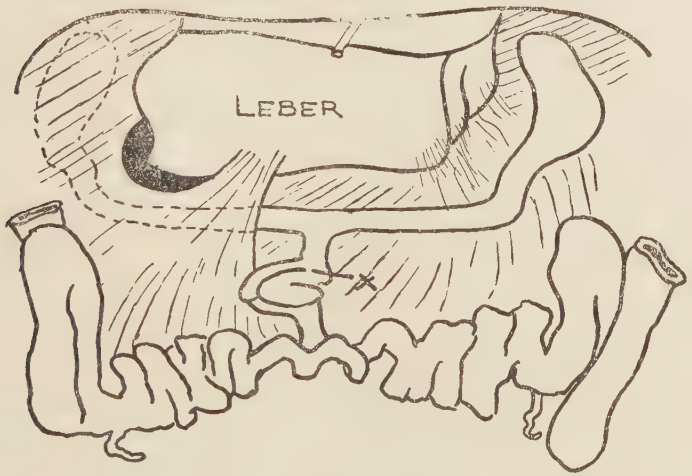
Die Vorhof-Kammer-Anordnung bei I. 2 entspricht etwa den Verhältnissen beim Fischherzen. Ein Sinus venosus, hier dargestellt durch den rechten Vorhof, in dem die Venen sich vereinen, geht über in das eigentliche Atrium (den lk. Vorhof), von dem es dann in den gemeinsamen Ventrikel geht, der sich in den Conus art. (Aorta und A. pulmonalis) fortsetzt.

Eine genaue Festlegung des Blutstromes ist bei den vorliegenden komplizierten Verhältnissen wohl nicht möglich. Schematisch lassen sich die Herzhöhlenverbindungen mit den Gefäßanschlüssen etwa wie folgt darstellen:



Besonderheit der Bauchsektion.

Die Durchtrennung einzelner Mesenterialansätze an den Darmschlingen ergibt die Bestätigung, daß der Darmkanal beider Individuen einen gemeinsamen Abschnitt besitzt. Nach etwa 4 cm Verlauf vereinigen sich die beiden Dünndärme zu einem duodenalen Abschnitt in der Symmetrie-Ebene, um nach gemeinsamer Strecke einer ca. 40 cm langen Dünndarmschlinge wieder T-förmig auseinanderzugehen. An dieser Verzweigungsstelle sind die drei zusammenstoßenden Darmstücke kolbig aufgetrieben. Etwa 1 cm von der Teilungsstelle entfernt findet sich ein ca. 1 cm langes Darmdivertikel, ein blindsackartiger Anhang. Die mikroskopische Untersuchung zeigte diese Ausstülpung ausgekleidet mit Darmepithel, so daß sich die erste Vermutung, es handle sich um den Rest eines Ductus omphaloentericus, bestätigt.



Schematische Darstellung des Darmverlaufes.
× = gemeinsamer Dünndarmabschnitt.
F = foramen Winslowi.

Zusammenfassung des Sektionsbefundes.

Die Thoraxhöhlen enthalten jederseits, dem normalen Situs entsprechend, eine 3- und eine 2lappige Lunge. In der thoraxverbindenden Brücke liegt, in gemeinsamem Perikard, ein aus 2 Anteilen vereinigtes Herz. Der Herzanteil von I. 1 besitzt 2 Vorhöfe, die den

normalen Zufluß von Hohl- und Lungenvenen erhalten; sie stehen durch das Foramen ovale miteinander in Verbindung. Der rechte Vorhof verbindet sich durch einen Ohrkanal mit dem rechten Ventrikel, von dem Aorta und A. pulmonalis abgehen. Der linke Vorhof öffnet sich durch den Ostium venosum zur linken Kammer, die mit den beiden zusammenhängenden Ventrikeln von I. 2 breit kommuniziert. Vom linken Ventrikelabschnitt von I. 2 geht die Aorta ab, vom rechten die Pulmonalis. Dieser letzte Ventrikel, V. d. 2 hat keine Vorhofverbindung. Der linke Ventrikel, V. s. 2, hat ein Venenostium zum linken Vorhof. Dieser linke Vorhof 2 steht mit dem rechten Vorhof 2 in Verbindung. Die Venen von I. 2 scheinen sich gemeinsam in diesen Vorhof (A. d. 2) zu ergießen. Die Cava inf. von I. 1 ist stärker als die von I. 2.

Unter dem Zwerchfell liegen die in der Brücke zusammengeschmolzenen Lebern, jede mit einer Gallenblase. Die beiderseitigen Duodena vereinigen sich zu einem gemeinsamen Dünndarmabschnitt, der sich dann wieder T-förmig aufspaltet und in die getrennten postomphalischen Darmschlingen übergeht. Die übrigen Bauch- und Beckenorgane verhalten sich in ihrer Anlage wie die von normal entwickelten Zwillingen. Die Genitalien sind weiblich. Das Skelettsystem zeigt außer der Aufspaltung der Sterna keine Anomalie; wie auch aus dem Röntgenbild hervorgeht. Bei I. 2 fehlt die eine Nabelarterie. Der Nabelstrang selbst besitzt nach dem histologischen Befund zwei Venen und drei Arterien.

Thorakopagus disymmetros, tetrabrachius, tetrapus.

Die hier vorliegende Doppelmißbildung wird nach der Schwalbeschen Nomenklatur den nahezu disymmetrischen Thorakopagen zugerechnet. Es handelt sich hier um autositäre Thorakopagen; das bedeutet nach von Oeynhausen: „die Störung der Entwicklung zu getrennten Zwillingen ist eine gleichmäßige, beide Individuen erreichen nahezu denselben Grad der Ausbildung". Eine Ausnahme dabei macht das Herz.

Aeußerer Befund und Sektionsergebnis stehen in weitgehender Uebereinstimmung mit den äußeren und inneren Formveränderungen, die Schwalbe als Characteristica dieser doppeltsymmetrischen Form festgestellt hat. In der Regel kommt es zum Seitenaustausch der beiden Brustbeinhälften, 5 seröse Höhlen sind im gemeinsamen

Brustraum der Individuen entwickelt. Die eine dieser Höhlen gehört dem ein- oder zweiteiligen Herzen zu, das in verschiedenartigsten Formen zur Entwicklung kommen kann. Weiter sind meist die Lebern verschmolzen, mit oft, wie auch hier, zwei Gallenblasen, seltener nur eine und in ganz seltenen Fällen überhaupt keine Gallenblase. Der Darmkanal ist oft völlig doppelt entwickelt, oder es findet sich wie hier eine Kommunikation des Jejunums in der Symmetrie-Ebene, gemeinsame Verlaufsstrecke, dann wieder Aufspaltung in Enddarmabschnitte. Die Kommunikation des Darmes beginnt meist an der Papilla Vateri und endet am Meckelschen Divertikel. Am gemeinsamen Darm kommt nach Diepgen auch ein doppeltes Mesenterium vor; konnte hier nicht beobachtet werden.

Diese oben geschilderten Formgesetze, wenn man sie bei einer Mißbildung so nennen darf, werden auch von unserem Thorakopagus weitgehendst befolgt. Dieses Doppelindividuum gehört zu der am häufigsten vorkommenden Art der Thorakopagen, zu der Duplicitas completa mit weiblichem Geschlecht (nach Ahlfeld überwiegen die weiblichen Thorakopagen die männlichen im Verhältnis 4 : 1), gemeinsamem Nabel (monomphal), tetrabrachius und tetrapus.

Auch Hübner bestätigt Schwalbes Beobachtungen in bezug auf Art und Zahl der Formanomalien der Thorakopagen. Er gibt in seiner Arbeit eine Zusammenstellung von Herzformen an, die Taruffi entnommen sind. Danach sind Kombinationen von Vorhöfen und Kammern in den mannigfachsten Formen beobachtet worden. Taruffi findet am häufigsten das Vorhandensein von zwei Vorhöfen und zwei Kammern bei gemeinsamem Herzen. Hier ist auch unser Doppelherz einzureihen, das ebenfalls vier Höhlen besitzt, die aber eine Differenzierung in weitere Herzabschnitte angedeutet zeigen. In Uebereinstimmung mit Schwalbe, Hübner und anderen Autoren zeigt die Topographie der Gefäße keinen Austausch zwischen dem, jedem Einzelindividuum zugehörigen Blutröhrensystem. Hübners Befunden schließen sich auch unsere Ergebnisse dahingehend an, daß bei Entwicklung eines Doppelherzens ein Herzbeutel vorhanden ist, daß sich Transpositionen der Hauptgefäßstämme zeigen und daß eben keine vollkommene Ausbildung der einzelnen Herzabschnitte erfolgt ist. Neben dem verschmolzenen Herzen sind in der Literatur auch Doppelherzen beschrieben worden, mit vollkommener Selbständigkeit, mit je einem oder auch gemeinsamem Perikard. Weiterhin gibt es Doppelherzen, die nur einen muskulären Zusammenhang zeigen, deren Höhlen aber normal entwickelt sind.

Befund des Doppelherzens in kurzer Zusammenfassung:

1. Kommunikation in der Verbindungsbrücke:
   a) der gegenüberliegenden Atrien beider Individuen,
   b) der linken Ventrikel.
2. Anomalien:
   a) Verschluß des Ostiums atrio-ventriculare dext. von 1 und 2.
   b) Abgang beider arterieller Hauptstämme (Aorta und Pulmonalis) vom rechten Ventrikel bei I. 1. (Transposition.)
   c) Atrium commune bei I. 2. (Septumdefekt).
      Ventriculus communis bei I. 2.

Formale Genese der Herzmißbildung ist wohl die Vereinigung der beiden Herzanlagen, spätestens im Stadium der Herzschleifenbildung. Der caudale Herzschleifenabschnitt wurde gemeinsam, der craniale blieb getrennt. Es ist anzunehmen, daß zu dieser Zeit die Herzschläuche bereits ihre trennenden Septen ausgebildet hatten. Der Herzschlauch wird normalerweise durch drei Scheidewände in seine definitiven Abschnitte zerlegt. Auf jeder Individualseite haben wir zwei Vorhöfe, die bei I. 1 vollkommen, bei I. 2 unvollkommen voneinander getrennt sind. Von caudal ist also wohl das Vorhofseptum eingewachsen. Cranial trennt das Arterien-Septum den Truncus arteriosus in Aorta und Pulomnalarterie. Ueber die Anlage des Kammerseptums läßt sich nichts bestimmtes sagen. Durch Zusammenlagerung der beiden Herzschläuche (s. Abb.) kommt es

nun wohl durch mechanische Erscheinungen (Zug und Druck) zu den unter 2. erwähnten Formanonomalien. Diese Mißbildungen, die bei Einzelindividuen für sich vorkommen, sind hier mit der Verschmelzung verbunden und als sekundär, als Folge der Verschmelzung aufzufassen. Sie stellen einen Ausgleichsversuch des Organismus dar, um einen fötalen Kreislauf zu ermöglichen. So kommt es also sekundär durch die Brückenausziehung zur Mißbildung und

Verlagerung des Kammerseptums und zum Abgang der arteriellen Ostien von I. 1 vom rechten Ventrikel, der rechte Ventrikel vom zweiten Individualteil ist weit diastatisch, infolgedessen ist der Ohrkanal (Tricusp. Ost. *2*) verschoben und verschlossen. Es kommt dann zu einem Atrium commune *2*.

Bei der großen Anomalie der Herzanlage drängt sich die Frage auf, wie weit wohl eine postfetale, selbständige Kreislaufmöglichkeit vorhanden war. Physiologisch tritt mit der Atmung und damit der stärkeren Füllung des Lungenkreislaufes der Verschluß des Foramen ovale durch Anlegung der Valvula an den Limbus ein. Nehmen wir an, die Natur wollte dieser Forderung nachkommen. Welche Schwierigkeiten würden daraus entstehen? Ein Individuum wird zuerst geboren, sein Atemzentrum folglich früher erregt, als das vom zweiten Körper, das Foramen ovale schließt sich, der Lungenkreislauf kommt in Gang. Der Blutkreislauf von I. 1 würde durch seine neue Stromrichtung den von I. *2* vermutlich stark belasten. Neue Strömungsschwierigkeiten würden entstehen.

Nehmen wir nun an, die Foramina ovalia seien beide mit dem ersten Atemzug, also verschlossen. Die Folge ist, daß die Aorta von I. 1 nur das von den Hohlvenen aufgenommene Blut auswerfen kann, d. h. der Gesamtkörper von I. 1 bekäme hier ziemlich venöses Blut. Seine Lebensmöglichkeit wäre dadurch sehr erschwert oder gar unmöglich gemacht. Die Pulmonalis von I. 1, die dasselbe Blut wie die Aorta erhält (da sie aus demselben Ventrikel ihren Ursprung nimmt) gibt ihren Inhalt weiter zur Lunge und zu den beiden Pulmonalvenen und zum linken Vorhof. Von hier fließt das arterielle Blut in die Kammerabschnitte von I. *2*, von da in Aorta *2* und Pulmonalis *2*. I. *2* würde also mit arteriellem Blut von I. 1 versorgt. Dieses Blut durchfließt die Pulmonalis *2*, gelangt in den rechten Vorhof von I. *2*, hierzu mischt sich nun das verbrauchte Blut der Hohlvenenstämme und dieses fließt nun wieder über in den Vorhof von I. 1. Nur diese geringe Menge angefrischten Blutes kommt I. 1 zugute. Da aber nun das eine Foramen ovale keine ausreichende Verschlußmembran hat, ja ganz im Gegenteil das Vorhofseptum hier weitgehende Defekte zeigt, kommt es hier ebenfalls zu einer Durchmischung von arteriellem mit venösem Blut. Doch dieses sauerstoffarme Mischblut, welches bei der ausgedehnten Verbindung durch das insuffiziente Foramen ovale wohl beide Körper ziemlich gleichartig durchlaufen würde, würde durchaus keine lebenserhaltende Versorgung darstellen.

Die Todesursache liegt also hier bedingt, wie es auch Diepgen angibt, erstens in einer mangelnden Arterialisierung und zweitens in der Verlagerung der großen Gefäße (Geoffroy St. Hilaire).

Auffallend ist noch beim Präparieren der Gefäßstämme der deutliche Unterschied in der Ausprägung der beiden Vv. cavae inff. Auch Diepgen beobachtete in zwei Fällen diese Differenz im Umfang dieser beiden Gefäße. Er führte es darauf zurück, daß die V. cava inf. der einen Seite „die ganze venöse Abfuhr aus der großen, gemeinschaftlichen Leber übernimmt". Im allgemeinen findet man 2 Umbilicalarterien, die sich aus den Aa. hypogastricae sammeln.

Bei unserem Fall konnte bei I. 2 nur eine Nabelarterie gefunden werden.

Volkommener oder teilweiser Situs inversus, wie er bei Schwalbe, Hübner und Bing als häufig angegeben ist, ist bei unserem Präparat nicht entwickelt.

Ueber die Geburtsgeschichte ist leider nichts vorhanden außer der Angabe, daß es sich um eine Spotangeburt handelte und daß die Kinder tot geboren wurden. Spontangeburten sind nach Hermann ein häufig beobachtetes Vorkommen, bei anderen Doppel- und Einfachmißbildungen, da es nicht selten vor dem Termin zum Partus unreifer Früchte kommt. Unter ca. 158 Fällen von Doppelmißbildungen, die von ihm untersucht wurden, handelt es sich bei etwa der Hälfte der Zahl um Spontangeburten. Auch bei Thorokopagen kommt Spontangeburt vor, jedoch (nach von Oeynhausen) lang nicht so häufig, wie man früher annahm, denn durch die Enge der Verwachsung ist die Bewegungsmöglichkeit sehr gering und der Geburtsverlauf dadurch sehr erschwert. Bei Xiphopagen etwa, die eine dehnbare Verwachsungsbrücke besitzen, ist ein unkomplizierter, spontaner Geburtsverlauf leichter möglich.

Eine Frage, die heute gerade vielleicht von besonderem Interesse ist, ist die, ob die Entstehung derartiger Mißbildungen die Folge einer mangelhaften Erbanlage ist, ob das neue Individuum eine mangelhafte Erbmasse mitbekommen hat, die es zur Mißbildung machte. Weiterhin, was muß man unternehmen, um solchen hemmenden und auch, da schwere Geburt, die Mutter gefährdenden, Nachwuchs auszuschalten? Man kennt die Genese dieser Mißbildungen noch nicht so, um sagen zu können: es ist eine erbliche Anlage, eine mangelhafte Erbanlage trifft die Schuld, oder die Ursache ist eine intrauterine Keimschädigung. Man kann auch nicht fest-

stellen, daß Thorakopagen gerade in Familien zu finden sind, wo sonst noch andere, vererbbare Mißbildungen bekannt sind.

Doch wie die Genese auch sei, man sucht derartige Mißbildungen auszumerzen. Eine unnötige Suche, denn die Natur treibt hier selbst Auslese: Thorakopagen sind in den seltensten Fällen lebensfähig. Die wenigen, die die Geburt überdauern, haben nur eine ganz geringe Lebenslänge von Minuten,* Stunden oder ganz selten, wenigen Tagen. Daher ist auch von einer Fortpflanzung oder Weitervererbung von Thorakopagen nichts bekannt.

Wissenswert ist noch, daß in Familien, in denen Thorakopagengeburten beobachtet wurden, auch öfters freie Zwillinge in der Verwandtschaft zu finden sind.

Die vorliegende Arbeit befaßt sich mit der inneren Organisation eines Thorakopagen. Eingehende Beschreibung des aus zwei Herzen verschmolzenen Doppelherzens mit dem Versuch, einer embryonalen Erklärung der dabei auftretenden Herzanomalien.

Die hier beschriebene Mißbildung wurde von einem praktischen Arzt dem Pathologischen Institut in Darmstadt übergeben. Dort erhielt ich das Präparat durch Entgegenkommen von Herrn Medizinalrat Dr. Paul Schneider zur Bearbeitung. Der Thorakopagus befindet sich in der Sammlung des Darmstädter Instituts.

Ehrenwörtliche Erklärung.

Ich versichere hiermit ehrenwörtlich, daß ich vorliegende Arbeit selbständig und ohne fremde Hilfe angefertigt, auch keine anderen Quellen und Hilfsmittel als die darin angegebenen verwendet habe.

---

* Ein sehr interessanter Fall wurde 1934 von Shaw beschrieben: weibliche Thorakopagen, ausgetragen, werden spontan geboren und besitzen eine Lebensdauer von 45 Minuten. Die Atmung der beiden Individuen war unabhängig von einander. 20 Pulsschläge in der Minute. Das Herz zeigt sich bei der Sektion als cor biloculare, aus 2 Herzen verschmolzen. Gemeinsamer Vorhof und eine Kammer, aus der die zwei Aorten entspringen. Keine Gallenblase. Todesursache, wie wohl bei allen Thorakopagen, Versagen des Kreislaufsystems. Mangel der Herzsepten.

Literaturangaben.

Ahlfeld: Die Mißbildungen des Menschen (Atlas), Leipzig 1880—82.

Baumann, Albr.: Ein Fall von Doppelmißbildung. Inaug. Diss. Heidelberg 1894.

Bing: Ueber einen Thorakopagus, speziell Herzverhältnisse.

Birnbaum: Klinik der Mißbildungen.

Diepgen, Paul: Ueber zwei Fälle von Thorakopagus. Inaug. Diss. Freiburg i. Br. 1902.

Hennig: Thorakopagus. Demonstration Danziger Aertzl. Verein 12. II. 1920, ref. Dtsch. Med. Wschr. 1920, 16, 446.

Herrmann: Ueber Thorakopagengeburten. Wien. Klin. Wchschr. 1929, Nr. 31, S. 1016.

Hildebrand, O.: Ueber familiäres Auftreten von angeborenen Mißbildungen. Mschr. f. Geb. und Gyn. 75½ S. 32.

Hübner: Ergebnisse der allgem. Pathol. Ig. 15, Abt. I, 1911. S. 650, Jg. 15, Abt. II, 1912, S. 1—348.

Jeutter: Ein Fall von Thorakopagus. Ztbl. f. Gyn. 1910/25.

Lubarsch-Ostertag: Ergebnisse der allgem. Pathol. und pathol. Anatomie 15, 1911, II. Abtlg.

Mudaliar, A. L.: Double monsters — a study of their circulatory System. The Journal of obstetires and Gyncol. Bd. 37, S. 753. 1930.

Oeynhausen, von: Ueber einen Fall von Thorakopagus tetrabrachius. Inaug. Diss. Göttingen 1908.

Pürckhauer, Fr. R.: Thoracopagi mit anscheinend verschiedenem Geschlecht. Diss. med. Erlangen 1919.

Schwalbe: Mißbildungen I, II. Allgemeine und Doppelbildung.

Shaw, Ch. C.: Brumbaugh BB. and Novey; An anatomical and clinical study of a theracopagus monster delivered alive at Full Term. Amer. Journ. of obstetr. and Gyn. 27, Nr. 5, 655, 1934.

Sitka: Spontangeburt eines fast 12pfündigen Thorakopagus. Inaug. Diss. Breslau 1927.

Tobler, Th. Paul: Ueber Duplicitas anterior beim Menschen. Inaug. Diss. Basel 1920.

Lebenslauf.

Ich, Helmut Hermann Hess, wurde geboren am 23. 12. 1912 zu Darmstadt als Sohn des Brauereibesitzers Louis Hess und seiner Ehefrau Elsa, geb. Becht. Von 1922 bis 1931 besuchte ich das Realgymnasium zu Darmtadt, das ich nach Ablegung der Reifeprüfung im Jahre 1931 verließ.

Ich studierte Medizin an den Universitäten Frankfurt-Main, Würzburg, München und Hamburg. Die ärztliche Vorprüfung legte ich in Würzburg im Jahre 1933 ab, hier bestand ich auch im Januar 1937 die Staatsprüfung für Aerzte.

Würzburg, im Januar 1937.